

AUS DEM NEUROLOGISCHEN AMBULATORIUM AN DER
MEDIZINISCHEN UNIVERSITÄTS-POLIKLINIK BASEL

(Direktor: Prof. Dr. Dr. h. c. Rob. Bing)

Über atypische Formen von Syringomyelie

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde
der Medizinischen Fakultät der Universität Basel

vorgelegt von

Ilan Zac

aus Tel-Aviv (Palästina)

AUS DEM NEUROLOGISCHEN AMBULATORIUM AN DER
MEDIZINISCHEN UNIVERSITÄTS-POLIKLINIK BASEL

(Direktor: Prof. Dr. Dr. h.c. Rob. Bing)

Über atypische Formen von Syringomyelie

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde
der Medizinischen Fakultät der Universität Basel

vorgelegt von

Ilan Zac

aus Tel-Aviv (Palästina)

Von der Medizinischen Fakultät der Universität Basel
genehmigt auf Antrag von Herrn
Professor Dr. Dr. h. c. Rob. Bing

Tag der Promotion: 31. Dezember 1947



**Meiner lieben Mutter und meinen lieben Geschwistern
in tiefer Dankbarkeit.**



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41544301_0083

I. Kurzer historischer Ueberblick über die Syringomyelie.

In der Geschichte der Syringomyelie begegnen wir der sonderbaren Tatsache, dass eine Krankheit längere Zeit hindurch anatomisch ziemlich gut bekannt ist, bevor man zur Feststellung des Symptombildes und der Diagnose gelangt.

Angaben über das Vorkommen von Höhlen und klaffenden Kanälen im Rückenmarke liegen schon aus dem sechzehnten, siebzehnten und mehrfach aus dem achtzehnten Jahrhunderte vor.

Als ältesten Fall in der Literatur können wir den von *Etienne*, im Jahre 1564 beschriebenen, ansehen. Er fand nach Spaltung in der inneren Substanz des Rückenmarkes eine deutliche Höhlung, in welcher eine wässerige, rötliche Flüssigkeit enthalten war, die ihm dünnflüssiger als die der Hirnventrikel schien.

Ungefähr ein Jahrhundert später (1688) beobachtete *Brunner* bei einem neugeborenen Mädchen neben dem Rippenwirbel eine längliche Geschwulst. Nach vorgenommener Punktion und Entleerung von etwa 3 Unzen klarer Flüssigkeit, soll sich ein enormer Hydrocephalus gebildet haben, welchem das Kind in der zwölften Lebenswoche erlag. Die Obduktion ergab ausser dem Hydrocephalus ein in der Mitte perforiertes Rückenmark. Die Höhlung war mit Wasser angefüllt und es konnte eine Sonde eine Hand breit vom vierten Ventrikel aus nach der erwähnten Geschwulst zu eingeführt werden.

Im Jahre 1740 berichtete *Morgagni*, dass er und sein Kollege *Santorini* das Rückenmark eines venetianischen Fischers untersucht und eine in der Mitte des Schnittes gelegene Höhlung vorgefunden hätten, deren Durchmesser von der Grösse der kleinen Fingerspitze war und deren Länge sich ungefähr fünf Finger breit nach unten von der Medulla oblongata erstreckte.

Am Anfang des 19. Jahrhunderts trat *Portal* mit der Beschreibung von vier Fällen von Höhlenbildungen im Rückenmarke hervor, von welchen zwei schwere Erscheinungen intra vitam gezeigt haben sollen. Hiemit können sie, wenn auch ziemlich unvollständig, als erste *klinische* Beobachtungen von Syringomyelie gelten.

In einem Falle berichtet *Portal* wie folgt: „Bei einem Manne stellte sich in kurzer Zeit eine Paralyse der unteren Extremitäten ein; dieselben schwellen, wie auch der ganze Körper, ödematös an. Allmählich wurden auch die oberen Extremitäten gelähmt. Bei der Autopsie fand man in der Mitte des ödematösen Rückenmarkes einen Kanal, welcher sich bis zum dritten Rückenwirbel fortsetzte und von der Dicke eines starken Gänsefederkiesels war“.

Die bedeutendste Arbeit über Höhlenbildungen im Rückenmarke hat seiner Zeit *Olivier* aus *Angers* im Jahre 1827 veröffentlicht. Er war auch der Erste, der den Ausdruck „Syringomyelie“ für jedes Vorhandensein einer weiten zentralen Röhre im Rückenmarke Erwachsener gebrauchte und dieses Vorkommen, wie auch jede sonstige Höhlenbildung im Rückenmarke als pathologischen Befund auffasste, im Gegensatz zu der damals vorherrschenden Anschauung (*Etienne*), dass solche Befunde nicht krankhaft zu sein brauchten.

In späteren Berichten (*Landau, Lenhossek, Duchenne*) begegnen wir bereits Beobachtungen, die sich schon mehr mit dem klinischen Bilde dieser Anomalie befassen. Besonders letzterem fiel die Sensibilitätsstörung bei seinen Kranken auf; so berichtet er, dass er in einem guten Teil seiner Fälle die Affizierbarkeit der elektrokutanen, sowie der Hautsensibilität konstatieren konnte. Die Anästhesie sei manchmal so bedeutend, dass der Kranke weder die stärksten Ströme, noch das *Ferrum candens* verspürt habe. Er habe mehrere Kranke gesehen, die tiefe Verbrennungen an den anästhetischen Stellen erlitten hatten, weil sie die Berührung brennender Körper nicht empfanden und nur durch den Gesichtssinn auf den Kontakt mit denselben aufmerksam gemacht wurden. Diese Anästhesien sollen sich in der Regel an den oberen Extremitäten etabliert haben und zwar an solchen, welche früher Sitz von Schmerzen waren. Er erklärt sich dieses Symptom durch eine Ausbreitung des Prozesses auf die Hinterhörner. Wir sehen also hier eine Beobachtung, die unserer heutigen Auffassung über die Syringomyelie sehr nahe kommt.

Seitdem im Jahre 1882 *Schultze* und *Kahler* fast gleichzeitig und unabhängig voneinander das klinische Bild der Syringomyelie gezeichnet und damit die Bedeutung der den Pathologen seit lange bekannten Höhlenbildungen im Rückenmarke erklärt hatten, stand die Syringomyelie im Vordergrund des klinischen Interesses. Die

Zahl der publizierten Beobachtungen gerade in dieser Zeit stieg enorm und es würde über den Rahmen dieses kurzen historischen Ueberblickes hinausgehen, nur einen Teil dieser Autoren hier anzuführen.

Erwähnt möge noch *Anna Bäuml* werden, die die bis zum Jahre 1887 bekannt gewordenen Tatsachen und Beobachtungen in einer sehr fleissig gearbeiteten Dissertation gesammelt hatte, die bereits 112 anatomische und klinische Fälle enthielt.

Aber auch auf französischer Seite wurde das Interesse für dieses Krankheitsbild sehr rege und bevor noch zum erstenmal die Diagnose der Syringomyelie intra vitam gestellt wurde, wies *Morvan* auf eine Krankheitsform hin, die er mit dem Namen „Parésie analgésique à Panaris des extrémités supérieures“ belegte und die nachher ihm zu Ehren „Maladie de Morvan“ genannt wurde. Spätere Autoren neigten zu der Ansicht, dass es sich um ein mit der Syringomyelie identisches Krankheitsbild handle (*Joffroy und Achard*).

Aber nicht nur die oben erwähnten, sondern auch eine grosse Zahl anderer Autoren aus aller Herren Länder widmeten sich dem Studium dieser Krankheitsform und die überaus zahlreiche Literatur beweist, welches Interesse seit jeher und auch in neuerer Zeit dem Studium der Syringomyelie entgegengebracht wurde.

II. Kurzer Ueberblick über die Kardinalsymptome der klassischen Syringomyelieform.

Unter Syringomyelie versteht *Schlesinger* eine ätiologisch noch nicht völlig aufgeklärte, chronisch fortschreitende Rückenmarksaffectio, welche zur Bildung langgestreckter Hohlräume führt, die teils zentrale, teils mehr periphere Rückenmarksabschnitte einnehmen können. Es können aber auch der Spaltbildung gleichwertige oder ihr vorangehende Gliawucherungen entstehen, die zum selben klinischen Erscheinungsbild führen. Daher wird die sogenannte „Gliosis spinalis“ von vielen Autoren von der Syringomyelie kaum auseinandergehalten.

Die Tatsache, warum gerade die Syringomyelie anatomisch lange vor ihrem klinischen Symptombild bekannt war, kann man sich umso leichter erklären, wenn man sich ihre pathologische Anatomie vergegenwärtigt; man glaubt dann begreifen zu können, warum die Erscheinungsformen dieses Leidens, das an Symptomen so reich und in deren Lokalisation so variabel ist, nicht einen so konstanten Verlaufstypus haben, wie man sie für die Diagnose anderer Rückenmarkskrankheiten, wie etwa amyotrophische Lateralsklerose oder Tabes dorsalis kennt. Auch die Kenntnisse von dem Sitz der krankhaften Veränderungen und ihrem Fortschreiten gibt uns die Fähigkeit, deren Erscheinungen zu beurteilen.

Die abnormen Höhlenbildungen im Rückenmarke können ihre Entstehung entweder von einer unmittelbaren Erweiterung des Zentralkanals ableiten, welchem Zustand man, dem Ausdruck Hydrocephalus analog, Hydromyelus bezeichnet oder von einem noch nicht ganz klargelegten Vorgang, den man „zentrale Gliose“ genannt hat. Der Hydromyelus charakterisiert sich anatomisch dadurch, dass die Höhle sich in der Mitte des Rückenmarkes befindet und ihre Wandung von Zylinderepithel ausgekleidet ist. Einen klaren Einblick in die Ätiologie des Hydromyelus haben wir genau so wenig wie in die des Hydrocephalus.

Die Vorgänge bei der eigentlichen Syringomyelie scheinen aber grundverschieden von dem oben geschilderten zu sein.

Der Prozess soll hierbei von dem den Zentralkanal auskleidenden Ependym ausgehen, welches von einer Stelle aus sich in eine gliöse Wucherung nach Art eines Tumors, einer diffusen Neubildung oder eines Infiltrates umwandelt (*Simon, Schultze u. a.*). Diese Neubildung kann sich teils gegen die Hinterhörner, teils gegen die Vorderhörner erstrecken und zeigt eine ausgesprochene Neigung zum Zerfall und dadurch zur Bildung von Höhlen, die, nachdem sie eine zeitlang neben dem Zentralkanal bestanden haben, durch weiteres Fortschreiten mit ihm verschmelzen können. Das Rückenmark kann von aussen entweder den normalen Anblick bieten, oder es erscheint bei grösserer Ausdehnung der Höhle an den betreffenden Stellen abgeplattet, schlaff und einem Sacke ähnlich. In vereinzelt Fällen kann es auch aufgetrieben erscheinen (*Brasch*). Auf dem Durchschnitte kann man die Höhlenbildung schon mit blossen Auge sehen, entweder mehr zentral gelegen oder mehr seitlich in die graue Substanz, speziell in die Rückenmarkshörner, und in einzelnen Fällen sogar bis in die Hinter- und Seitenstränge sich erstreckend. Mikroskopisch sieht man um die Höhle herum neugebildetes Gewebe, peripheriwärts noch in Wucherung begriffen, während es zentralwärts bereits zerfällt, für eine grosse Anzahl der Fälle mag der pathologische Prozess wohl eben nur angedeutet sein.

Die Lokalisation des syringomyelischen Krankheitsprozesses ist in der Mehrzahl der Fälle in das Halsmark zu verlegen und erreicht auch in den typischen Fällen gewöhnlich hier ihre grösste Ausdehnung. Nach abwärts kann sie sich mit geringerem Durchmesser bis in das Lendenmark, ja sogar in die kaudalsten Partien des Rückenmarkes erstrecken, nach aufwärts in die Medulla oblongata, höchstens aber bis zum oberen Ende des Facialiskernes; es werden hier also direkt nur der V.-XII. Hirnnerv geschädigt (*Schlesinger*).

Die Häufigkeit der Syringomyelie ist durchaus nicht selten und manche Autoren stellen sie in dieser Hinsicht der multiplen Sklerose gleich. Es soll eine gewisse Geschlechtsdisposition bestehen, Männer werden ca. dreimal häufiger als Frauen befallen, ferner zeigt sie gewisse Schwankungen in Bezug auf geographische Verbreitung (*Bing*). Das dritte Jahrzehnt soll das bevorzugte Lebensalter sein.

Nun möchte ich der klinischen Erscheinungen Erwähnung tun, aus welchen man den typischen Symptomkomplex der sogenannten „klassischen Form der Syringomyelie“ entwickeln kann und dies wird zum leichteren Verständnis der im folgenden angeführten Atypien dieses Krankheitsbildes beitragen.

Geringere Grade der Höhlenbildung machen häufig gar keine klinischen Erscheinungen und werden dann bei der Sektion als zufälliger Nebenfund entdeckt. Diesen mehr vereinzelt Fällen gegenüber gibt es aber für die grosse Mehrzahl ein sehr charakteristisches Krankheitsbild, welches mit voller Sicherheit als Syringomyelie angesprochen werden kann. Da die Syringomyelie für gewöhnlich im Halsmarke beginnt und zwar zentral und dann naturgemäss die physiologische Tätigkeit der grauen Substanz der Vor- und Hinterhörner beeinflusst und einschränkt, ist dies die Ursache, dass wir im allgemeinen denselben charakteristischen Symptomkomplex sich wiederholen sehen.

Die klinischen Erscheinungen der typischen Syringomyelieform setzen sehr allmählich ein und zwar entwickeln sie sich in den oberen Extremitäten, gewöhnlich erst in dem einen und dann auch in dem anderen Arm. Man kann hier drei Gruppen von Erscheinungen unterscheiden:

1. Die „dissoziierte Anästhesie“ d. h. die Aufhebung der Schmerz- und Temperaturempfindung bei intakter Berührungsempfindung und Tiefensensibilität (*Bing*). Diese Sensibilitätsstörungen, die auf das Befallensein der Hinterhörner zurückzuführen sind, beginnen oft mit Parästhesien z. B. mit dem Gefühl von „Pelzigsein“ und gehen bei weiterer Ausbildung in den Verlust des Temperatursinns über, sei es in Bezug auf Kälte- oder Wärmeempfindung, oder, und das am weitaus häufigsten, nach beiden Richtungen hin, während Tastsinn und Tiefensensibilität erhalten bleiben (*Schulze, Schlesinger, Bing*). Dieser Typus wird als „Hinterhorntypus der Empfindungsanomalien“ bezeichnet und wir finden bei *Bing* eine einleuchtende Erklärung hiefür: „Finden doch eine bestimmte Kategorie kurzer Hinterwurzelfasern in dem gleichseitigen Hinterhorne des Rückenmarkes ihr Ende, von wo aus die Weiterleitung der von ihnen übermittelten centripetalen Erregung durch die graue Substanz hindurch nach dem gekreuzten Seitenstrange

und von da zum Thalamus opticus und Grosshirne erfolgt (auf den Bahnen des „Tractus spinothalamicus“). Den Schmerz- und Temperaturbahnen steht nun kein anderer Leitungsweg offen, und deshalb kommen bei Zerstörung der Hinterhörner oder des zentralen (vom Tractus spinothalamicus durchzogenen) Rückenmarksgraues die betreffenden Perceptionen in Wegfall, während der Tastempfindung und den Tiefensensibilitäten immer noch andere Bahnen (Hinterstränge etc.) offenstehen“.

2. Die motorische Schwäche und die Muskelatrophie. Hierdurch deutet sich das Uebergreifen des Prozesses auf die Vorderhörner an. Die Atrophie entwickelt sich besonders auf Kosten der kleinen Handmuskeln, der Musculi interossei, der Muskeln des Daumens- und Kleinfingerballens, ferner der Vorderarm- und Oberarmmuskulatur und unter letzteren besonders des Deltoideus (*Schlesinger*). Das Fortschreiten ist hier ein fast regelmässiges und infolge des funktionellen Ueberwiegens der nicht ergriffenen Muskelgruppen, ergeben sich die bizarrsten Handstellungen, die als „Krallenhand“, „Affenhand“, „Predigerhand“ und dergleichen bezeichnet werden.

3. Die vasomotorisch-trophischen Störungen. Diese Gruppe von Anomalien bezieht sich hauptsächlich auf Störungen der Haut und ihrer Anhangsgebilde wie Haare und Nägel, sowie auf die des Bewegungsapparates. Erscheinungen der ersten Art sind Verfärbungen der Haut, ödematöse Schwellungen. Epidermisabhebungen, Brüchig- und Rissigwerden der Haut sowie Ausfallen der Fingernägel und Verlust der Hautbehaarung; auch stärkere Schweisssekretionsanomalien gehören hierher. Zu den Veränderungen des Bewegungsapparates gehören die eigentümlichen Knochen und Gelenkverdickungen und Verbildungen durch Fingeratrophien und Verkürzungen derselben, sowie die verschiedenen Formen der Arthropathien (*Töpfer, Neufang, Berndt*).

Da der Zerstörungsprozess die Tendenz besitzt, entweder sowohl kranial als auch kaudal an Ausdehnung zuzunehmen, oder primär nur diese Bezirke des Rückenmarkes allein zu affizieren, ergeben sich infolge dieser atypischen Lokalisation ungewöhnliche Formen dieses Krankheitsbildes, die wir später noch ausführlicher zu besprechen haben werden. Ebenso hat die Syringomyelie bis-

weilen die Eigentümlichkeit, mit anderen Krankheitsformen sich zu kombinieren, oder das eine oder andere Symptom für eine lange Zeit oder dauernd in den Vordergrund zu stellen, so dass dann neben dem im Vorhergehenden geschilderten bald mehr bald weniger mit Symptomen behafteten Haupttypus gewisse Nebentypen der Syringomyelie entstehen können. Alle diese Atypien tragen oft dazu bei, das Bild der Syringomyelie recht bunt erscheinen zu lassen und können den Diagnostiker in einige Verlegenheit setzen.

III. Beobachtung eines neuen atypischen Falles von Syringomyelie an dem Nerven-Ambulatorium der Allgemeinen Universitäts-Poliklinik, Basel.

Ich lasse nunmehr die Beschreibung eines neuen atypischen Falles von Syringomyelie folgen, der mir von Herrn Prof. *Bing*, Leiter des Nerven-Ambulatoriums der Allgemeinen Universitäts-Poliklinik in Basel, in liebenswürdiger Weise zur Bearbeitung überlassen wurde. Er möge zur weiteren Kenntnis der ungewöhnlichen Formen dieses komplizierten Krankheitsbildes beitragen.

Herr A. F. aus M. (Elsass), geb. am 27. XI. 1918, Invalide. Herr F. gibt an, dass seine Eltern, sowie seine einzige Schwester vollkommen gesund sein sollen. In der Familie ist keine Tuberkulose, keine Lues und keine Nervenkrankheiten bekannt. Er selbst habe gar keine Kinderkrankheiten wie Masern, Scharlach etc. durchgemacht.

Bis zum Jahre 1943 war der Patient vollständig gesund, hat viel Sport getrieben, Fussball gespielt und sich athletisch betätigt. Im Jahre 1941 wurde er als Zwangsarbeiter in eine Fabrik nach Deutschland verbracht, wo er eine fieberhafte Krankheit durchgemacht habe, will aber nicht wissen, was es war (Poliomyelitis?), und seither angeblich zunehmende Gefühlsstörung in beiden Händen. Er hat sich an denselben Brandwunden und eine Verletzung an einem Finger zugezogen, ohne dass er es gemerkt hätte. Jetzt behauptet er, dass seine Hände für alle Sensibilitätsqualitäten unempfindlich seien.

Befund: Unser Patient ist 175 cm gross, 64 kg schwer, von grazilem Körperbau, unterentwickeltem Fettpolster und schwächlicher Muskulatur. Die Haut ist von blasser Farbe, ebenso die Konjunktiven. Am Kopfe finden sich keine Deformitäten, auch ist derselbe nicht druck- und klopfempfindlich. Austrittsstellen der Hirnnerven o. B.; Hörvermögen ebenso wie Sehvermögen ungestört; Pupillen sind gleich weit, rund und reagieren auf Licht und Konvergenz.

Mundschleimhaut: Nirgends Auffälliges; Gaumensegel hebt sich bei der Phonation gut; Zunge wird gerade herausgestreckt und zeigt keine fibrilläre Zuckungen.

Rachen und Kehlkopf: o. B.

Die *Wirbelsäule* zeigt eine kyphoskoliotische Verkrümmung in der Brustwirbelgegend und der Thorax hat eine Hühnerbrustform (Patient gibt an, beide Anomalien stets gehabt zu haben).

Lunge: o. B.

Herz: Töne rein, 2. Aortenton = 2. Pulmonalton. Pulsfrequenz 68, von regulärem Rhythmus und normaler Qualität. Blutdruck 120/80 Hg. Senkung 1 und 3 mm.

Abdomen: Nirgends druckempfindlich, weich; Leber, Milz o. B.

Nieren: Nicht druckempfindlich; Harnbefund o. B.

Obere Extremitäten: Atrophie des Deltoideus und Serratus rechts, des Biceps beiderseits. Die kleinen Handmuskeln beiderseits atrophisch. Fibrilläre Zuckungen. Die Hände haben skelettartiges Aussehen. Die oberflächliche Sensibilität ist für alle Qualitäten aufgehoben; die Tiefensensibilität stark gestört. Patient ist nicht fähig, ohne Augenkontrolle irgend eine Tätigkeit auszuführen. Linker Daumen und Zeigefinger weisen Verbrennungsnarben auf (Patient hatte dabei nichts gespürt).

Untere Extremitäten: Rohe Kraft an den Beinen etwas herabgesetzt, sonst o. B.

Vollkommenes Fehlen von vasomotorisch-trophischen Störungen.

Reflexe der oberen Extremitäten: Symmetrisch, schwach.

Patellar: Beiderseits pos.

Achilles: Beiderseits pos.

Bauchdeckenreflexe: Beiderseits pos.

Babinski: Rechts pos., links neg.

Rossolimo-Mendel: Rechts pos.

Kein Horner.

Wa-R: Neg.

Citochol-R: Neg.

Kahn'sche-R: Neg.

Die Diagnose bei obigem Patienten wurde von Herrn Prof. *Bing* auf atypische Syringomyelie gestellt, die auch von Prof. *McAlpine* (Middlessex), der zufällig Gelegenheit hatte, den Kranken an der Poliklinik zu beobachten, bestätigt wurde. Während seines Zwangsaufenthaltes in Deutschland suchte der Patient die Heidelberger,

nach seiner Rückkehr aus der Deportation die Strassburger Nerven-klinik auf: hier wie dort lautete die Diagnose gleichfalls auf aty-pische Syringomyelie.

Dass es sich hier um eine Syringomyelie mit einem ungewöhn-lichen Symptombild handelt, wird umso klarer, wenn wir die wichtigsten bei der Untersuchung gefundenen Krankheitssymptome nochmals kurz zusammenfassen.

Es handelt sich um einen 28 Jahre alten Mann, der angibt, bis zu seinem 25. Lebensjahr vollkommen gesund gewesen zu sein mit Ausnahme der oben erwähnten Brust- und Wirbelsäuledeformität, die er seit seiner frühesten Jugend gehabt haben will. Nach einer überstandenen, fieberhaften Krankheit sei plötzlich eine zunehmende Gefühlsstörung beider Hände aufgetreten, die sich bis zum vollen Verlust aller Sensibilitätsqualitäten gesteigert hat.

Wir finden also in der sensiblen Sphäre eine Herabsetzung der Temperatur- und Schmerzempfindung, aber auch die der Berüh-rungsempfindung und der Tiefensensibilität und zwar letzterer in einem so starken Grade, dass der Patient völlig unfähig ist, auch die einfachste Tätigkeit ohne Augenkontrolle auszuführen.

Und doch finden wir schon bei den ersten Autoren, *Kahler* und *Schultze*, welche sich mit der klinischen Diagnose der Syrin-gomyelie beschäftigten, als ganz besonders wichtiges und auffallendes Symptom die schwere Beteiligung des Schmerz- und Temperat-ur-sinnes hervorgehoben, während die Schädigung der anderen Em-pfindungen bei der Syringomyelie mehr zur Seltenheit gehöre. Diese Ansicht hat noch heute, bei besserer Kenntnis der klinischen Eigentümlichkeiten dieses Krankheitsbildes, ihre volle Geltung.

Ferner vermissen wir bei unserem Patienten ein zweites sogenanntes „Kardinalsymptom“ der klassischen Syringomyelieform, nämlich jede vasomotorisch-trophische Störung. Wir konnten an dem Kranken keine abnormen Verfärbungen, keine Schweißsek-re-tionsstörungen, keine Blasenausschläge und keine Anomalien des Haarwuchses oder ähnliches feststellen. Wenn auch die vorhandene Kyphoskoliose unseres Kranken nach Ansicht *Charcot's*, *Bernhardt's* u. a. als trophische Ursache dieser Läsion zu deuten wäre, ver-treten doch eine Reihe anderer Autoren, vor allem *Roth* die Meinung, dass die Skoliose vielmehr amyotrophischer Natur ist, indem er sich auf einen Befund stützt, bei welchem er in einem Falle de-

generative Veränderungen in den kurzen Rückenmuskeln konstatiert hatte. Ausserdem besteht die Kyphoskoliose in unserem Falle seit frühester Jugend und ist somit keine Folge der neu aufgetretenen Krankheit.

Differentialdiagnostisch sei folgendes bemerkt:

Eine Wirbelsäulenschädigung durch Trauma, Karies, Tumor u. a. wird bei unserem Patienten sowohl durch die Anamnese als auch durch Röntgen ausgeschieden. Gegen einen Tumor, sei es extramedullär oder besonders intramedullär spricht einerseits die Länge der Erkrankungszeit, denn die ersten Parästhesien traten bereits vor vier Jahren auf; in dieser Zeit würde ein Tumor aber viel grösseren Schaden anrichten, ausserdem fehlt jede Andeutung von Kompressionssyndrom.

Aehnliches gilt für die Pachymeningitis.

Eine amyotrophische Lateralsklerose scheidet bei dem Kranken gleichfalls aus, weil sensible Störungen bei dieser Krankheitsform zur Seltenheit gehören, während sie in unserem Falle ein gerade hervorstechendes Symptom sind; ausserdem spricht auch das Fehlen erhöhter Reflexerregbarkeit dagegen.

Zwei Krankheiten können einer atypischen Form der Syringomyelie ähneln, nämlich die multiple Sklerose und die Lepra.

Gegen multiple Sklerose spricht in unserem Falle alles, vor allem das Fehlen von Pyramidenbahnsymptomen, Nystagmus, Sehnervstörungen, Anomalien der Abdominalreflexe, skandierende Sprache etc.

Für Lepra bestehen auch keinerlei Anhaltspunkte. Im Laufe von vier Jahren könnten sich unter Umständen etwelche Lepra-symptome, wie z.B. Lähmungen und Fieberattacken entwickelt haben. Ausserdem hatte der Patient niemals Gelegenheit zu einer Leprainfektion gehabt.

Für Lues, insbesondere die Meningomyelitis luica und die Tabes fehlen die spezifischluetischen Nervenstörungen, insbesondere die für die Tabes kennzeichnenden Symptome, die isolierte reflektorische Pupillenstarre und die aufgehobenen Patellarreflexe. Zudem ist die Wa-R. im Blute negativ.

Da es sich in unserem Falle um eine lokalisierte Affektion im Bereiche der grauen Substanz der Vor- und Hinterhörner zu handeln scheint, so käme schliesslich noch die Hämatomyelie in

Frage. Diese ist jedoch deswegen auszuschliessen, weil bei unserem Kranken kein Trauma (etwa Sturz auf den Rücken oder Gesäss) vorgelegen hat.

Aus den oben zusammengefassten Symptomen und differentialdiagnostischen Erwägungen dürfte nunmehr die Diagnose auf Syringomyelie mit atypischen Erscheinungsformen sichergestellt werden. Für letztere sprechen vor allem die völlige Anästhesie für alle Empfindungsqualitäten, insbesondere die für die Tiefensensibilität, die gänzliche Abwesenheit irgendwelcher vasomotorisch-trophischen Störungen, sowie der eigenartige Ausbruch des Leidens (auftretende Sensibilitätsstörung in den Händen nach überstandener Fieberkrankheit), und schliesslich die verhältnismässig rasche Progredienz des Krankheitsbildes.

IV. Atypische Varianten des syringomyelischen Krankheitsbildes, die von anderen Autoren beobachtet und beschrieben wurden.

Im folgenden möchte ich auf atypische Erscheinungsformen der Syringomyelie eingehen, die sich mir bei der Durchsicht der Literatur ergaben und zwar in der Form, dass ich sie auf Grund ihres hervortretendsten Merkmales anführe. Ich werde natürlich nicht auf jeden der Fälle in gleicher Breite eingehen, sondern sie mehr in Form eines kurzen Referates wiedergeben.

1. *Atypische Störungen der Oberflächen- und Tiefensensibilität.*

Wie eingangs erwähnt ist eines der Kardinalsymptome der klassischen Syringomyelieform die Anästhesie für Schmerz- und Temperaturempfindung bei intakter Berührungsempfindung und Tiefensensibilität. Wir finden aber in der Literatur mehrfach Fälle beschrieben, die gerade in diesen Empfindungsqualitäten Atypien aufweisen.

Die atypischen Erscheinungsformen der Schmerzempfindung äussern sich darin, dass Kranke, welche sonst keine andere atypischen Symptome aufweisen, an einer eigenartigen Hyperalgesie leiden. *Curschmann* hatte Gelegenheit, mehrere solche Fälle zu beobachten. So berichtete er über eine 42 jährige Frau, deren Geburt angeblich schwer gewesen sein soll, sie selbst aber war immer gesund. Mit 20 Jahren traten sehr heftige Schmerzen in der rechten Schulter und im rechten Arm auf, die bald ziehend, bald bohrend waren und jeder Therapie trotzten. Später entwickelten sich über der rechten Schulter und dem Arm Geschwüre, die völlig schmerzlos verliefen. Die Frau, bei der Schmerzen nun schon 22 Jahre bestanden, machte keinen kranken Eindruck. Innere Organe, Wa-R. im Blute und Nervenbefund o. B., dagegen ist im Bereiche des 2. — 5. Cervikalsegmentes die Empfindung für Schmerz und Temperatur völlig aufgehoben. Die Berührungsempfindung ist in diesen Segmenten nur an einzelnen Stellen eine Spur herabgesetzt. Es bestehen keinerlei Paresen oder Muskelatrophien, keine fibrillaren Zuckungen, der Gang ist ohne Ataxie. Reflexe sonst o. B.

nur Patellar- und Achillessehnenreflex links schwer auslösbar. Keinerlei psychischen Erscheinungen.

Einen weiteren Fall einer solchen atypischen Schmerzempfindungsanomalie beschreibt *P. Jaerisch*, der dieses Thema zum Gegenstand einer Arbeit machte.

Hier handelt es sich um eine 50 jährige Frau, bei der sich zuerst vor 7 Jahren bei schwerer Arbeit reissende Schmerzen im linken Arm und Hand einstellten, die sich später über das ganze Gebiet des 2. — 5. Cervikalsegments erstreckten. In den ersten Jahren vergingen die Schmerzen bei Ruhe und leichter Arbeit wieder. In späteren Jahren blieben sie fast immer bestehen. Neben diesen Schmerzen befinden sich ebenfalls im ganzen Bereiche der oben erwähnten Cervikalsegmente eine völlige und zum Teil fast völlige Anästhesie für Kälte und Wärmeempfindung. Die Empfindung für Schmerz ist erhalten geblieben. Dagegen finden sich amyotrophische oder trophische Störungen weder im Bereiche der oberen Extremitäten, insbesondere der Hände noch sonst an irgend einer Stelle des Körpers.

In beiden Fällen scheint es sich diagnostisch um eine atypische Syringomyelie zu handeln, und zwar um eine solche mit dem eigenartigen Symptombild der ganz überwiegend sensiblen Form, für die *Curschmann* die Bezeichnung „Syringomyelia dolorosa“ vorgeschlagen hatte. Denn es fanden sich in beiden Fällen keine amyotrophischen, keine vasomotorisch-trophischen Störungen, dagegen sensible Störungen in Gestalt von ausgedehnten und typischen, partiellen Empfindungslähmungen und von heftigen Schmerzen in denselben Hals- und Brustsegmenten. Dazu kommen die den Kranken seit Jahren bekannten schmerzlosen Verbrennungen.

Ähnliche Fälle dieser Anomalie wurden von *Schlesinger*, *Lhermitte*, *André-Thomas* u. a. beobachtet.

Was die Anomalien der Temperatursinnstörung anlangt, bestehen diese hauptsächlich in der „Dissoziation der Wärme und Kälteempfindung“ d. h., dass entweder eine der beiden Qualitäten überhaupt nicht hervorzurufen ist, indem auf verschiedene thermische Reize immer nur Temperaturempfindungen einer Qualität ausgelöst werden, oder es wird eine Empfindung nur durch entsprechend temperierte äussere Reize hervorgerufen, während höher bzw. tiefer temperierte Reize der gleichen Qualität nur als Tast- und Berührungsempfindung wahrgenommen werden (*Dejerine-Tuilant*, *Schle-*

singer). Es kann aber auch eine Perversion der Temperaturempfindungen bestehen. Diese Anomalie kann entweder nur eine Qualität betreffen oder sie erstreckt sich in sehr seltenen Fällen auf beide Temperatursinnqualitäten. Im ersteren Falle wird dann z. B. warm als kalt angegeben aber Kälte richtig empfunden, während bei Kranken mit Perversion beider Unterarten des Temperatursinnes immer Kälte das Gefühl von „warm“ und Hitze das von „kalt“ auslöst. Eine befriedigende Erklärung für diese Erscheinung wurde bisher noch nicht gegeben (*Schlesinger*).

Die Integrität sowohl der Berührungsempfindung als auch der Tiefensensibilität gehören beide zum Bilde der typischen Syringomyelieform. Es sind aber auch Abweichungen dieser zwei Sinnesempfindungen bei der Syringomyelie beschrieben worden. Die Berührungsanästhesie ist in den meisten Fällen an einen relativ kleinen Bezirk der Hautoberfläche gebunden. Wir finden jedoch auch Fälle mit Anästhesie des grössten Teiles des Körpers beobachtet, besonders von *Raymond* und *Schüppel*. Letzterer (nach *Schlesinger*) beschrieb einen Fall von ganz seltener Berührungsanästhesie: Der Kranke konnte Gegenstände nur fassen, wenn er sie sah; er musste sein Taschentuch immer aus der Tasche heraushängen lassen, da er es sonst nicht fand. In der Nacht konnte er die Decke, welche er verloren hatte, nicht wieder finden; wenn er im Bette auf dem Rücken lag, hatte er, solange das Nachtlicht brannte, ein ganz normales Bewusstsein, sobald das Licht ausgelöscht war und den Kranken völlige Dunkelheit umgab, hatte er das Gefühl, wie wenn er vollkommen frei in der Luft schweben würde und in Gefahr wäre, tiefer zu fallen.

Aber auch die Einbusse der Tiefensensibilität bei dem syringomyelischen Krankheitsbilde wird mehrfach in der Literatur erwähnt. Der Verlust dieses Sinnes kann sich auf Muskel, Gelenke und Knochen, ja sogar auf den stereognostischen Sinn, d. h. die Fähigkeit bei geschlossenen Augen die Formen geometrischer Körper anzugeben, erstrecken und je nachdem, ob eine oder mehrere dieser Empfindungen zugleich verloren gegangen sind, ergeben sich die mannigfaltigsten Krankheitsbilder (*Görtz, Egger, Berndt u. a.*).

Schlesinger meint, dass die Anomalie des Muskelsinnes ohne gleichzeitige Hypästhesie auftreten kann, oder es entwickeln sich die Alterationen der Tiefensensibilität im Bereiche von Anästhesie.

Das *Romberg'sche* Phänomen kann manchmal vorhanden sein, mitunter so stark, dass die Kranken sofort hinstürzen, wenn sie die Augen geschlossen haben. Ein Patient *Schüppels* (nach *Schlesinger*) zeigte folgendes sonderbare Verhalten: Schloss er die Augen, während er lag, so geriet der Rumpf in unsicher schwankende, teils pendelnde, teils rotierende Bewegungen und kam erst dann zur Ruhe, wenn das Antlitz zufällig das Bettkissen berührte. Noch stärkere Schwankungen bis zum Stürzen traten ein, wenn der Kranke sitzend oder stehend die Augen schloss.

Die Knochensensibilität kann ebenso eine Alteration bei der Syringomyelie erfahren. Es beweisen dies die schmerzlosen Spontanfrakturen, sowie die schmerzlosen Operationen an den Knochen von Syringomyelikern (*Egger, Neufang*). Es kann aber auch die spezifische Knochensensibilität und nicht nur die Schmerzempfindung der Knochen verloren gehen. So soll *Egger* in allen die von ihm untersuchten Fällen von Syringomyelie eine teilweise Anästhesie des Knochensystems gefunden haben, welche sich in Verlust oder Herabsetzung der Knochensensibilität äusserte, die durchaus nicht immer mit Defekten der Oberflächensensibilität zusammengefallen ist. Spontanfrakturen bei Syringomyelie sind durchaus nicht selten und müssen nicht immer in trophischen Störungen ihre Begründung finden, vielmehr könnte auch die durch die Störung der Tiefensensibilität und der Schmerzempfindung bedingte Malträtierung der Knochen und Gelenke nicht ganz ohne Einfluss auf pathologische Frakturen sein (*Volkman, Büdinger u. a.*).

Einen typischen Fall einer solchen Spontanfraktur schildert *Graf* (nach *Schlesinger*): Eine 48 jährige Köchin, bei der seit 22 Jahren Krankheitserscheinungen bestanden, die auf eine Syringomyelie hindeuteten, hatte vor neun Jahren beim Auswinden eines Wäschestückes ein Krachen im Schultergelenk mit anschliessender unförmiger Anschwellung des ganzen Armes gemerkt. Es blieb danach eine starke Bewegungseinschränkung im Schultergelenk bestehen. Bei der ärztlichen Untersuchung wurde später ein Fehlen des rechten Humeruskopfes konstatiert.

2. Atypische Formen der Muskelatrophien.

Während tiefgreifende Muskelatrophien, die bis zum völligen Schwund der ergriffenen Muskelpartien führen können, zum Symp-

tombild der klassischen Syringomyelie gehören, begegnen wir in der Literatur mehrfachen Abweichungen auch von diesem Kardinalsymptom. Diese Anomalien werden teils als Infiltrationsprozesse, die zu einer lokalen Veränderung der betreffenden Muskeln führen können, teils als hypertrophische bzw. pseudohypertrophische Veränderungen beobachtet (*Mendel, Soto-Ontonedá*). *Schlesinger* vertritt die Ansicht, dass es bei der Syringomyelie sogar zu einer Myositis ossificans kommen kann, die zumeist in der Umgebung erkrankter Gelenke oder veränderter Knochen auftritt. Über einen interessanten Fall einer solchen atypischen Muskelalteration berichten *Soto und Ontonedá*: Bei ihrem Patienten war, abgesehen von leichten spasmodischen Erscheinungen an den Beinen, ausschliesslich die rechte obere Extremität ergriffen. An ihr zeigten sich, ausser typischen motorischen und sensiblen Störungen, noch folgende Erscheinungen: allgemeine Vergrösserung des ganzen Gliedes „partielle Makrosomie“. Diese beruhte einmal auf einer Verdickung der Knochen und einer hochgradigen Knochenwucherung im Gebiete des schwer veränderten Schulter- und Ellbogengelenkes, ausserdem auf einer mächtigen *Pseudohypertrophie* des Biceps und Triceps.

Infiltrationsprozesse in den Muskeln wurden von einer Reihe von Autoren beobachtet. *Mendel* und *Hitzig* sollen in je einem Falle eine breitharte Infiltration der Muskel gesehen haben. *Charcot* fand in einem Falle eine 5 cm lange und 4 cm breite Knochenplatte in dem Muskulus triceps eingelagert. *Gnesda* schildert eine Spontanfractur des Schenkelhalses mit Bildung eines enormen Muskelkallus.

3. Atypische vasomotorisch-trophische Störungen.

Die vasomotorisch-trophischen Störungen der Haut und ihrer Anhangsgebilde, der Gelenke und Knochen sind in ihrer Art so zahlreich und mannigfaltig, dass es in dieser Hinsicht nicht recht möglich ist, nur annähernd einen Unterschied zwischen typischen und atypischen Formen dieser Anomalie bei der Syringomyelie festzulegen. Ich möchte daher im Folgenden nur einige Beispiele von ganz selten beobachteten Veränderungen dieser Anomalie erwähnen:

Hess und Faltitscheck haben 29 Fälle von Syringomyelie untersucht und in 28% der Kranken wurde das Vorhandensein einer Achylia gastrica festgestellt. Auch nach Injektion von Histamin,

das den stärksten Reiz auf die Magenschleimhaut übt, konnte in den erwähnten Fällen keine freie Salzsäure gefunden werden. Es bestand in allen diesen Fällen kein Anhaltspunkt für eine Gastritis. Es ist also hier eine trophische Störung bei Syringomyelie, die eine viscerale Alteration verursacht.

G. Roussy, Chostenet de Gery und Mosinger beobachteten eine 48 jährige Frau, bei der nach 3 jähriger Menopause wieder Blutungen auftraten und seit drei Monaten eine reichliche Milchsekretion bestand. Die Frau hatte eine ausgesprochene Syringomyelie mit typischen Sensibilitätsstörungen der oberen Körperhälfte, leichten Paresen und Muskelatrophien der oberen Gliedmassen, halbseitiger Zungenatrophie, beiderseits Babinski und ausserdem ein grosses Fibrom des Uterus. Drei Tage nach der Operation des Fibroms starb die Frau an Darmlähmung. Bei der Sektion fand sich eine ausgedehnte Höhlenbildung des Hals- und Brustmarkes. In der Brust wurde Hypertrophie der Milchdrüsen und gleichzeitig Sklerose festgestellt.

Einen eigenartigen Fall mit Iris-Heterochromasie beobachtete *E. A. Spiegel*: Bei einer Kranken mit Syringomyelie, deren neurologischen Ausfälle auf eine linksseitige Höhlenbildung im Rückenmark hindeuteten, fand sich links eine braune und rechts eine blaue Iris seit frühester Kindheit. *Spiegel* meint, dass ein ursächlicher Zusammenhang etwa durch eine Affektion der cervicothorakalen Ursprungszellen des Halssympathicus besteht und dass es sich um eine der Syringomyelie koordinierten Erscheinung handelt.

Eine Atypie der trophischen Veränderung des Bewegungsapparates beobachtete *Schlesinger* bei einem 40 jährigen Kranken in den letzten Monaten seines Lebens. Der Patient wies eine Arthropathie beider Kiefergelenke auf. Bei jeder intendierten Bewegung des Unterkiefers trat zuletzt Spontanluxation auf. Die fehlbare Stellung wurde stets durch Muskelkontraktion fixiert. Die Obduction ergab eine Ausweitung der Gelenkkapsel und Neubildung einer Gelenkpfanne vor der alten.

4. Atypische Lokalisationen und ihre klinischen Erscheinungen.

Es wurde oben erwähnt, dass die klassische Syringomyelieform ihren Sitz im Cervikalmark hat und sich ihre klinischen Erscheinungen folglich auf die obere Rumpfpartien und Extremitäten erstreckt. Es kann sich aber die Höhlenbildung auf die Medulla oblongata

allein beschränken oder sie ist in der Lendenanschwellung bzw. im kaudalsten Rückenmarkabschnitt lokalisiert. Im ersteren Falle sprechen wir von Syringobulbie, im letzteren von der Dorso-lumbal bzw. Lumbo-sacralform des syringomyelischen Krankheitsbildes. Das Vorkommen aller dieser Formen ist durchaus selten und kann mit Recht als atypische Lokalisation angesprochen werden.

Bei der Syringobulbie dominieren also im klinischen Bilde die bulbären Symptome ausschliesslich und ihre Veränderungen betreffen in den meisten Fällen zuerst die Stimmbänder. Die Kranken sprechen mit grösserer Anstrengung und rauher Stimme (*Baurowicz, Schlesinger*), oder es treten infolge doppelseitiger Posticuslähmung Atembeschwerden auf. Es können sich auch als vorübergehende oder definitive Erscheinungen Schlingbeschwerden, Fehlschlucken und Regurgitation, Facialispause, Abducenslähmung (Doppeltsehen), Strabismus, Nystagmus, Abschwächung oder gänzliche Aufhebung des Geruchs oder Gehörs auf einer Seite, Hemiatrophie der Zunge, Ataxie u. a. einstellen.

Ferner finden wir (oft nur einseitig) dissoziierte Empfindungslähmung im Bereich des Trigeminus, Geschwürbildung an der hinteren Rachenwand, Hämatom der Ohrmuschel, Ageusie u. a. (*Bing*).

Matsumoto (nach Bing) stellte für das Ergriffensein einzelner Hirnnervengebiete folgende Häufigkeitsskala auf: Vagus, Accessorius, Hypoglossus, Trigeminus, Facialis, Glossopharyngeus, Olfactorius.

Einen sehr lehrreichen Fall einer solchen reinen Bulbäraffection finden wir von *Faure-Beaulieu, R. Wahl* und *M. Brunel* beschrieben: Eine 58jährige Frau leidet seit ihrem 14. Lebensjahr an den Symptomen ihrer gegenwärtigen Krankheit. Es begann mit einer plötzlichen, 3 Tage lang dauernden Unfähigkeit zu schlucken; es folgte andauernder Singultus, Gehörstörung, Schwindel, Gesichtsparästhesien, Nausea und Erbrechen, vorübergehende Diplopie. Seit Jahren ist der Zustand unverändert. Bei der Untersuchung fand man: Langsamer, breitbeiniger, schwankender Gang mit kurzen Schritten und Drang zum Abweichen nach rechts; Laufschrift unmöglich. Ungeschicklichkeit der rechten Hand und speziell des Daumens. Rechtsseitige Glosso-Pharyngo-Laryngeuslähmung, Atrophie der rechten Zungenhälfte mit fibrillären Zuckungen. Tiefe heisere Stimme. Lähmung des rechten Gaumensegels und des rechten Stimmbandes. Geschmack

für Bitter und Pfeffer auf dem rechten, vorderen Zungendrittel aufgehoben. Horizontaler und rotatorischer Nystagmus nach rechts. III. — VII. Hirnnerv normal bis auf eine Hypästhesie der rechten Cornea. Keine cerebellaren Störungen.

Wir sehen also hier eine atypische Form der Syringomyelie, bei der sich die Höhlenbildung nur in der Medulla oblongata abzuspielen scheint und ausser der ungewöhnlichen langen Dauer und dem kaum merklichen Fortschreiten des Leidens, ist bemerkenswert der rein unilaterale Sitz des Defektes und das Fehlen aller Symptome von Syringomyelie.

Eigenartige Syringobulbiefälle wurden von *Jonesco-Sisesti* (nach *Bing*) beschrieben, bei welchen das klinische Bild plötzlich mit Schlaganfall, Schwindel, Singultus, Schmerzen, Keratitis neuroparalytica usw. einsetzte. Auch das *Argyl-Robertson'sche* Symptom wurde bei Syringobulbie von mehreren Autoren (*Berndt, Schultze, Dejerine* u. a.) beobachtet und zwar auch in Fällen, wo die Kombination mit *Tabes dorsalis* ausgeschlossen werden konnte.

Die Symptome der dorso-lumbalen Lokalisationsform können wiederum die bereits bekannte Trias zeigen, nur werden hier hauptsächlich die Wirbelsäule, die unteren Extremitäten und nicht selten auch die Blase und der Mastdarm betroffen. Die Wirbelsäule beginnt sich bisweilen schon in frühen Stadien kyphoskoliotisch zu krümmen und wird manchmal druckempfindlich. In den Beinen tritt bald Schwächegefühl und Lähmung von Muskelgruppen in denselben auf, und zwar sollen in der Hauptsache die Adductoren, die Extensoren des Kniegelenkes, sowie die vom Peroneus versorgten Muskeln schon frühzeitig der Parese und Atrophie anheimfallen, während von den anderen Muskelgruppen die Glutaei und auch Gastrocnemius Störungen aufweisen. Es stellen sich häufig Parästhesien in den Beinen ein und die Untersuchung der Sensibilität ergibt ausser Dissoziation der Empfindungen manchmal auch beträchtliche Störungen des Tastsinnes und der Lagevorstellung, welche Erscheinung überhaupt bei primärer Erkrankung des Lendenmarkes häufiger vorkommen soll (*Schlesinger*). Die Blasen- und Mastdarmstörungen bestehen ebenso oft in Retention des Harnes wie in Lähmung der Blase und der Sphincteren. Die Genitalfunktion kann manchmal herabgesetzt oder völlig erloschen sein. Folgende Beobachtung von *Lenhossek* (nach *Schlesinger*) möge als Beispiel einer solchen atypischen Lokalisation dienen:

Ein 35-jähriger ehemaliger Offizier, übte längere Zeit sexuelle Excesse aus und im Anschluss an einen solchen trat plötzlich ein apoplektiformer Anfall mit kürzerem Bewusstseinsverluste ein. Zugleich heftige Schmerzen im Rückgrat, welche von da an jeden dritten Tag wiederkehrten. Eigentümliches konvulsivisches Zittern der unteren Extremitäten. Nach heissen Bädern Zunahme der Schmerzen. Nach einem solchen Krämpfe der Einwärtsroller des Schenkels sowie der Flexoren des Fusses und der Zehen: in der Zeit von einer Stunde vollkommene Lähmung der unteren Extremitäten. Weiterhin Kontraktur der unteren Extremität; allmählich fortschreitende Blasenlähmung, sowie die des Mastdarmes und Abmagerung der Beine. Nach drei Jahren war die Muskulatur des Unterschenkels geschwunden, der Fuss maximal plantarwärts, die Zehen ebenfalls nach unten kontrahiert; die Beine gegen Berührung ausserordentlich empfindlich. Letzter Lendenwirbel sehr druckempfindlich. Inkontinentia alvi et urinae.

Obduktion: Osteomalazie. Im Rückenmarke eine rautenförmige bis zwei Zoll lange Spalte, welche an der vorderen Hälfte mit der grössten Breite von mehr als einem halben Zoll am Beginne der Lendenanschwellung lag. Die von der Spalte ausgehende Erweichung konnte nach abwärts bis zum Conus medullaris, nach aufwärts bis in die Mitte des Dorsalteiles des Rückenmarkes verfolgt werden.

Die atypische Lokalisation der Syringomyelie im kaudalsten Abschnitte des Rückenmarkes ist sehr selten, charakterisiert sich durch Muskelatrophie, die vorwiegend die Unterschenkel- und kleine Fussmuskulatur betrifft. Sie ist einseitig, diffus, und ausschliessliche Bevorzugung bestimmter Muskelgruppen kommt nicht vor. Die Sensibilitätsstörung erfasst hauptsächlich die unteren Extremitäten, das Perineum und Genitale. Von besonderer Wichtigkeit ist das Auftreten dissoziierter, Schmerz- und Temperatursinn betreffende Empfindungsstörungen, während die Berührungsempfindung ungestört ist, ein Charakteristikum für die Affektion der unteren Rückenmarkspartien (*Schlesinger*). Ebenso kann man eine Empfindungslähmung an der Schleimhaut der Blase oder Urethra feststellen, die zur Inkontinenz führt. Die trophischen Störungen

können ganze Extremitätenabschnitte oder einzelne Teile derselben betreffen. Es kann zu Verkürzung oder Verkleinerung eines Fusses oder zur Ausbildung einer Podomegalie von sehr erheblichen Dimensionen führen, die sich hauptsächlich auf die Weichteile beschränkt. Geschwüre an den Füßen oder Zehen („Mal perforant“) sind keine Seltenheit und führen bisweilen zur Nekrose des Knochens. Kontrakturen an den Unterschenkel- bzw. Fussmuskeln sind oft die Ursache des syringomyelischen Pes varo-equinus (*Mertens, Schlesinger*). Ich lasse zwei Fälle aus der Literatur folgen, die von dieser Lokalisationsanomalie Zeugnis ablegen:

Ribadeau-Dumas beobachtete einen 53-jährigen Kranken, der wegen eines „mal perforant plantaire“ beider Füße zur Aufnahme kam. Die Fussgewölbe wiesen Veränderungen auf (Verbreiterung und Verkürzung, plantares Vorspringen der Metatarsalien, Erhöhung des Gewölbes selbst), die auf eine metatarsophalangealen Osteolyse bezogen werden, die sich von der mediotarsalen Veränderung bei Tabes deutlich unterscheidet. Die Haut zeigt eine arterielle Vasodilatation und im warmen Bade einen inversen vasomotorischen Reflex. Die Achillessehnenreflexe fehlten. Die Sensibilitätsstörung betraf alle drei Oberflächenqualitäten verhältnismässig gleich, daneben eine Beeinträchtigung der Tiefensensibilität. (Letztere wird als besonders charakteristisch für die lumbo-sacrale Syringomyelie angesehen). Motorische Ausfälle fehlten.

Bei dem Falle von *I. Wagner* handelt es sich um ein 15-jähriges Mädchen, das seit dem 9. Lebensjahre an beiden Füßen schmerzlose Geschwürbildungen hatte, die zur Verstümmelung und Abstossung an den Grosszehen führten. Vasomotorische Störungen an beiden Händen und Füßen. Mal perforant am linken Grosszehenballen. Röntgenologisch deformierende Knochenprozesse an beiden ersten Mittelfussknochen. Dissoziierte Empfindungslähmungen an beiden Unterschenkeln und Füßen. Die Geschwürsfläche ist völlig anästhetisch.

In beiden Fällen handelt es sich unzweifelhaft um Zerstörungsprozesse in den untersten Bezirken des Rückenmarkes und im zweiten Falle ist auch der frühe Beginn bei einem 9-jährigen Kinde bemerkenswert.

5. Atypien infolge Kombination mit anderen Krankheiten.

Die Syringomyelie hat die Eigenschaft, sich mit einer grossen Zahl von Krankheiten zu kombinieren. Wir finden diese Erscheinung in der älteren und neueren Literatur öfters beschrieben. Unter den Spinalaffektionen, mit welchen sich die Syringomyelie zu kombinieren pflegt, rangieren an erster Stelle Tabes dorsalis, amyotrophische Lateralsklerose und spastische Paralyse (*Raymond, von Bötticher u. a.*) Die Vergesellschaftung mit diesen Krankheiten kann bisweilen das Krankheitsbild der Syringomyelie überdecken oder völlig in den Hintergrund treten lassen und so bei der Diagnosestellung einige Zweifel aufkommen lassen. Es werden aber auch das Zusammenreffen der Syringomyelie mit Gehirnkrankheiten wie Hydrocephalie, Cerebraltumoren und progressiver Paralyse mehrfach beschrieben. Unter funktionellen Nervenkrankheiten ist in erster Linie Hysterie zu nennen; aber auch Epilepsie, chronische Chorea und andere psychische Anomalien wurden. mit Syringomyelie kombiniert, beobachtet (*Liman, Biermann u. a.*). Im Folgenden seien nur einige Fälle aus der Literatur erwähnt, die durch ihr ganz seltenes Vorkommen unser Interesse verdienen.

Dussik beobachtete einen 60-jährigen Kranken. Derselbe hatte im Jahre 1915 im Felde beim Tragen einer heissen Menageschale sich schmerzlose Verbrennungen an der rechten Hand zugezogen. Es wurde damals die Diagnose auf Syringomyelie gestellt. In den Nachkriegsjahren allmählich zunehmende Schwäche der rechten Hand, dann der ganzen rechten oberen Gliedmassen; schlaffe Lähmung. Dissoziierte Empfindungsstörung breitete sich über rechten Arm, rechte Schulter und rechte Brustseite aus. Im letzten Halbjahre leichte Herabsetzung der Kraft auch des linken Armes und Sensibilitätsstörungen der linken Hand. Vor etwa 10 Jahren bemerkte Patient Kleinerwerden des rechten Auges. Seit etwa 8 Jahren Obstipation, Gewichtszunahme (von 57 auf 79 kg), seit 4 Jahren Aufhören der Schweissekretion zunächst am rechten Arme, dann wurde die Haut am übrigen Körper trocken und schielfrig, sie wurde zuerst an der rechten oberen Extremität, dann auch am übrigen Körper „glasig geschwellt“. Derbe Schwellungen auf der rechten Halsseite. Die Stimme wurde rauh und heiser, Gehörvermögen verschlechterte sich, Kältegefühl, Haarausfall an den Armen (zuerst rechts); seit 2 Jahren Abnahme der Libido bei erhaltener Potenz. Bei Untersuchung typisches

Myxödem mit Pseudolipom in der rechten Schlüsselbeingrube. Grundumsatz 41%, Puls 48, Myokardläsion. Lidspalte rechts enger, ebenso rechte Pupille, leichter Enophthalmus rechts, schlaffe Lähmung des rechten Armes mit Atrophie und Areflexie links, Sehnenreflexe schwach; grobe Muskelkraft herabgesetzt, besonders Hebung im Schultergelenk. An den Beinen ist die motorische Kraft rechts herabgesetzt; Gang leicht spastisch-paretisch. In psychischer Hinsicht Apathie, Schlafsucht, verlangsamtes Denken, Perseveration, Zwangsvorstellungen.

Wir sehen also in dem oben angeführten Falle eine Kombination von Syringomyelie mit Myxödem, wobei sich die klinischen Erscheinungen beider Krankheitsbilder gegenseitig überschneiden und komplizieren.

Als letzten möchte ich noch einen von *M. Bernhard* beobachteten atypischen durch psychische Erkrankung komplizierten Fall von Syringomyelie anführen:

Es handelt sich um einen 38 Jahre alten Mann, der von *Bernhard* mehr als 21 Jahre hindurch beobachtet wurde. Der Kranke wies schon früh eine Verkrümmung der Wirbelsäule auf und war in seinen Hantierungen ungeschickt. Hereditär und familiär war er stark belastet. Nach einer überstandenen Brustfellentzündung stellten sich allmählich nervöse Symptome ein, die ihn zum Arzte führten und seither unverändert blieben. Es bestand Kyphoskoliose und Schmerzen in der Wirbelsäule; spastische Parese der Beine und Reflexsteigerung; hochgradige Störung der Sensibilität in allen ihren Qualitäten an den oberen Extremitäten, die zu einer enormen Ataxie derselben führten. Die Sensibilitätsstörungen waren an der linken Seite besonders stark ausgeprägt, hatten aber auch die rechten entsprechenden Teile nicht unverschont gelassen. Links wurde auch das Gebiet der aufsteigenden Trigeminuswurzel von der Sensibilitätsstörung ergriffen. „Es handelt sich um eine besonders im unteren Cervikal- und oberen Dorsalteil entwickelte atypische Syringomyelie, zu der sich bei der wahrscheinlich angeborenen Disposition zu spinaler Erkrankung eine sich besonders in den hinteren Partien des mittleren und unteren Halsrückemarks ausbreitende Erkrankung gesellt hatte.“ Dazu trat etwa 12 Jahre nach Beginn des Leidens eine akut einsetzende Geistesstörung halluzinatorisch-paranoischen Charakters mit hochgradigem, ängstlichem Affekt, die nach 4 Wochen abgeklungen waren, aber Wahnideen ähnlichen Inhalts hinterliessen.

Bernhard ist der Meinung, dass Geistesstörungen bei Syringomyelie in den meisten Fällen metaluetischen Ursprungs sind, in diesem Falle aber keinerlei Anzeichen einer Metalues vorhanden waren, sondern „wohl allein auf die Rechnung der Syringomyelie zu setzen sind“; da keine Komplikationen mit echter Tabes vorhanden war, meint er ferner, dass vielmehr die Ausbreitung der Gliose und der Höhlenbildung auf die Hinterstränge des Cervikal- und obersten Dorsalmarkes die tabesartigen Symptome an den Extremitäten erzeugt hat.

Am Schlusse meiner Arbeit möchte ich die Gelegenheit benützen, Herrn *Prof. Dr. Dr. h. c. Rob. Bing*, Leiter des Nerven-Ambulatoriums Allgemeinen Universitäts-Poliklinik, Basel, für den Hinweis auf der dieses Thema, für die mir gegebenen Direktiven, für die Durchsicht meiner Arbeit und für die gütige Uebernahme des Referates meinen aufrichtigsten Dank auszusprechen.

Literatur.

- Bäumler Anna* Ueber Höhlenbildungen im Rückenmarke.
I. D. Zürich 1887.
- Bernhard M.* Über einen atypischen durch psychische Erkrankung komplizierten Fall von Syringomyelie.
Monatsschr. f. Psych. u. Neur. 29. 115, 1910
- Bernhardt* Beitrag zur Lehre von der Syringomyelie.
Arch. f. Psych. Bd. 24, H. 3.
- Berndt F.* Gelenkveränderungen bei Syringomyelie.
Diss. Rostock 1935.
- Biermann K.* Je ein bemerkenswerter Fall von Syringomyelie bzw. Heredoataxie mit psychischen Störungen.
I. D. Erlangen 1939.
- Bing R.* Lehrbuch der Nervenkrankheiten in 30 Vorlesungen.
Basel 1945.
- Bumke-Förster* Handbuch der Neurologie, Band XVI.
- Carballo y de Aragon* Form lombo-sacrée de la syringomyélie.
Diss. Paris 1938
- Curschmann H.* Ueber Syringomyelia dolorosa mit ausschliesslich sensiblen Störungen.
Kl. Wochenschr. 57, 1186, 1920.
- Dussik K. T.* Myxödem bei Syringomyelie.
Wiener kl. Wochenschr. I, 372, 1937.
- Faure-Beaulieu,
Wahl et Brunel* Syringobulbie à progression très lente et sans syringomyélie.
Rev. neur. 40, II, 587, 1933.
- Fischer O.* Ulcus ventriculi als trophische Störung bei Syringomyelie.
I. D. München 1937.
- Görtz O.* Ueber einen Fall von Syringomyelie.
I. D. Greifswald 1892.
- Habib Nasralla Z.* Contribution à l'étude de la forme algique de la syringomyélie.
Thèse Genève 1944.
- Haumann E.* Ueber Syringomyelie nebst Beschreibung eines neuen Falles.
I. D. Greifswald 1889.
- Hess L. u. Faltitschek J.* Achylia gastrica und Syringomyelie.
Wiener kl. Wochenschr. I, 252, 1931.
- Hiltz H.* Syringomyelie mit Bulbärsymptomen.
I. D. München 1900.

- Jaerisch P.* Syringomyelia dolorosa.
I. D. Rostock 1939.
- Lhermitte et Cornil* Sur un cas de syringomyélie avec syringobulbie associé de naevi pigmentaires et vasculaires.
Rev. neur. II, 903, 1928.
- Liman H.* Komplikationen der Syringomyelie mit hysterischen, epileptischen und psychischen Anomalien.
I. D. Strassburg 1896.
- Neufang H.* Spontanfrakturen bei Syringomyelie.
I. D. Königsberg 1936.
- Oppenheim* Ueber atypische Formen der Gliosis spinalis.
Arch. f. Psych. Bd. 25, 315.
- Portal* Zitiert nach Schlesinger.
- Ribadeau-Dumas Ch.* Troubles trophiques des extrémités des membres inférieures. Leur rapport avec la syringomyélie lombo-sacrée et avec le „status disraphicus“.
Rev. neur. 73, 171, 1941.
- Roussy G., Chostenet de Gery et Mosinger* Ueber einen Fall von Syringomyelie mit Galaktorrhoe und postoperativen Ileus.
- Simon H.* Ueber Hydromyelia und Syringomyelie.
I. D. Halle 1895.
- Schlesinger H.* Die Syringomyelie, Monographie.
Leipzig-Wien 1902.
- Schlesinger H.* Die Syringomyelie.
Neue Deutsche Klinik Bd. X.
- Schultze F.* Lehrbuch der Nervenkrankheiten, Bd. I (Syringomyelie).
- Soto M. und L. E. Ontoneda* Segmentäre makrosomische Syringomyelie der re. oberen Extremität mit Pseudohypertrophie der Muskeln.
Rev. de especialides, Bd. 2, 1927.
- Spiegel E. A.* Iris-Heterochromasie bei Syringomyelie.
Nervenarzt, II, 146, 1929.
- Töpfer K.* Ueber Hautveränderungen bei Syringomyelie und ihre Pathogenese.
I. D. Breslau 1939.
- Voss K.* Ueber 3 ungewöhnliche Fälle von Syringomyelie.
I. D. Jena 1911.
- Wagner I.* Beitrag zur familiären lumbo-sacralen Syringomyelie.
Monatsschr. f. Kinderhilkd., 53, 137, 1932.
- Weigel H.* Beitrag zur Casuistik der Syringomyelie.
I. D. Erlangen 1897.

